

FOCUS EMILIA-ROMAGNA
INTERSTIZIOPATIE POLMONARI

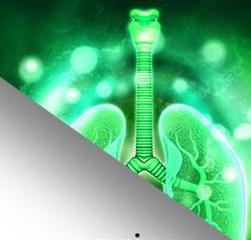
MARTEDÌ 30 MARZO 2021



Claudio Zanon
Direzione Scientifica Motore Sanità



Paolo Guzzonato
Direzione Scientifica Motore Sanità



MALATTIE INTERSTIZIALI POLMONARI (ILD): Scenario attuale

- ✓ **ILD** gruppo eterogeneo di oltre **200 malattie polmonari** parenchimali, di cui la maggior parte **considerate rare** (criteri europei max 5 /10.000).
- ✓ Dati **USA** stimano prevalenza **ILD** nel loro insieme, in **81 x 100.000** maschi e **67 x 100.000** femmine*.
- ✓ Dati **Francia** recenti stimano prevalenza **ILD** pari a **97,9 x100.000** e incidenza **19,4 x100.000**. Le diagnosi più frequentemente riportate sono: sarcoidosi, fibrosi polmonare idiopatica (IPF), ILD secondarie a connettivo-patie, ILD correlate a esposizioni professionali**.
- ✓ Alcune **ILD** sviluppano un **fenotipo progressivo con** fibrosi e declino della funzionalità polmonare (< qualità della vita e mortalità precoce).



Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases

Vincent Cottin ^{1,11}, Nikhil A. Hirani², David L. Hotchkin³, Anoop M. Nambiar ⁴, Takashi Ogura⁵, María Otaola⁶, Dirk Skowasch⁷, Jong Sun Park⁸, Hataya K. Poonyagariyagorn³, Wim Wuyts⁹ and Athol U. Wells^{10,11}

Eur Respir Rev 2018; 27: 180076

*(Cultas et al, 1994)

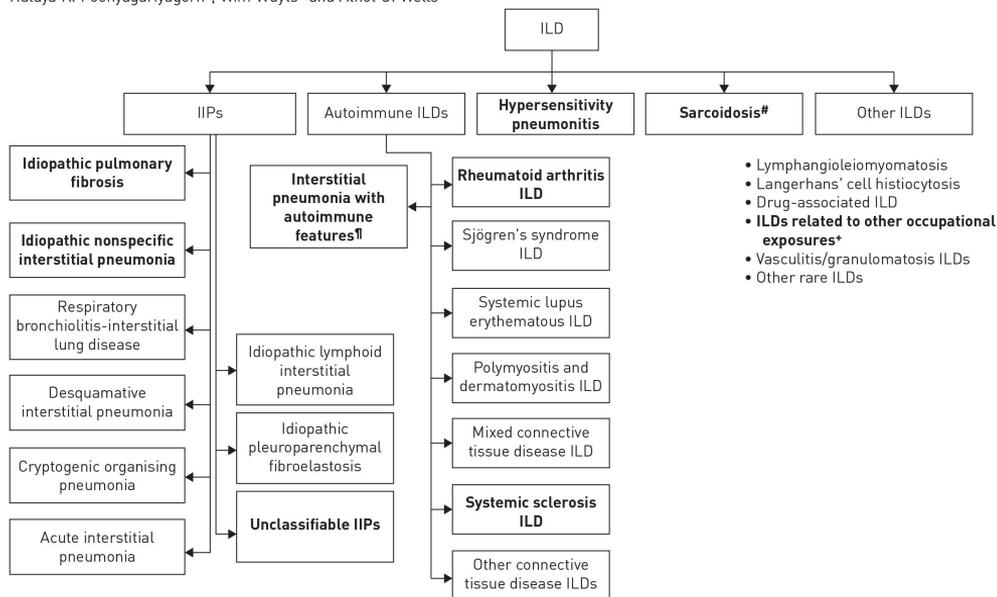
***(Duchemann et al 2017)



Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases

Vincent Cottin^{1,11}, Nikhil A. Hirani², David L. Hochtchin³, Anoop M. Nambiar⁴, Takashi Ogura⁵, Maria Otaola⁶, Dirk Skowasch⁷, Jong Sun Park⁸, Hataya K. Poonyagariyagorn⁹, Wim Wuyts⁹ and Athol U. Wells^{10,11}

MALATTIE INTERSTIZIALI POLMONARI (ILD): Scenario attuale



ILD criticità:

- Diagnosi precoce ed accurata.
- Predire la progressione della patologia.
- Multidisciplinarietà della presa in carico (oltre a pneumologo se manifestazioni cliniche 2° a malattie di fondo come ad es° reumatiche autoimmuni)

FIGURE 1 Types of interstitial lung disease (ILD) most likely to have a progressive-fibrosing phenotype (indicated in bold). IIPs: idiopathic interstitial pneumonias. #: stage IV sarcoidosis only; ¶: not an established clinical diagnosis; *: e.g. asbestosis, silicosis.

<https://doi.org/10.1183/16000617.0076-2018>

Eur Respir Rev 2018; 27: 180076 2



LE MALATTIE INTERSTIZIALI POLMONARI: IPF, PF-ILD

- ✓ La **fibrosi polmonare idiopatica (IPF)** rappresenta uno dei tipi più comuni di ILD, anche se indipendentemente dalla tipologia circa 1/3 delle ILDs evolve in fibrosi con un decorso a carattere progressivo simile.
 - **In Europa** si stima: incidenza IPF compresa tra 0,22-7,4 nuovi casi/anno x 100.000 abitanti, con prevalenza tra **1,25-23,4** x 100.000.
 - **In Italia** l'incidenza varia tra i 7,5-9,3 nuovi casi/anno x 100.000 abitanti, con prevalenza tra **25,6-31,6** x 100.000 abitanti.

Tali dati di prevalenza fanno sì che **l'IPF venga classificata come una "malattia rara"**.

- ✓ La **fibrosi polmonare con fenotipo fibrosante progressivo (PF-ILD)** ha dati di prevalenza in letteratura molto limitati a causa dei criteri non sempre uniformemente accettati per definirla. Secondo una survey tra esperti, recentemente pubblicata [^], **la prevalenza della PF-ILD tra le ILD non IPF è stimata tra il 18 e il 32%. La diagnosi differenziale può essere difficile** (considerazione dettagliata delle caratteristiche cliniche, radiologiche e istopatologiche). **Una diagnosi accurata e precoce** è fondamentale.

*Source: Tomassetti S et al. Documento AIPO-SIMeR sulla Fibrosi Polmonare Idiopatica. *Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio* 2015; 30(1):3-31

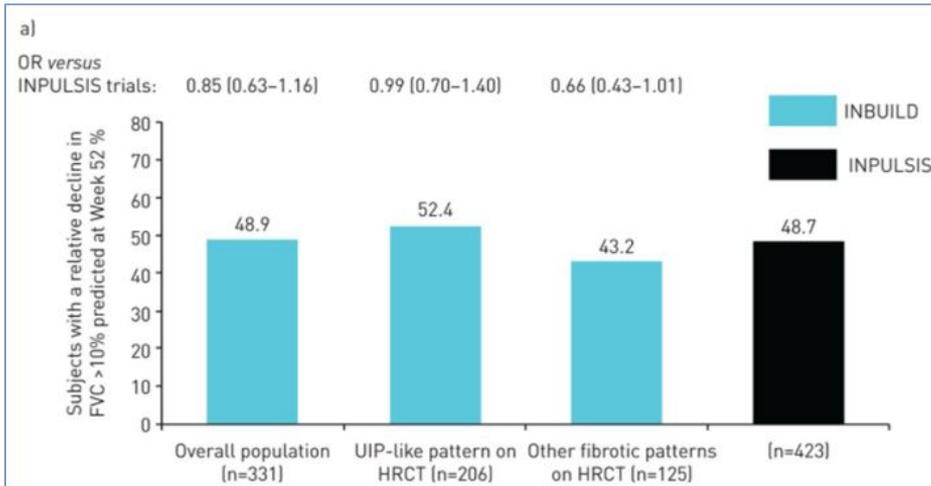
[^] Wijsenbeek et al. nel 2019



The natural history of progressive fibrosing interstitial lung diseases

Kevin K. Brown¹, Fernando J. Martinez², Simon L.F. Walsh³,
Victor J. Thannickal⁴, Antje Prasse⁵, Rozsa Schlenker-Herceg⁶,
Rainer-Georg Goeldner⁷, Emmanuelle Clerisme-Beaty⁸, Kay Tetzlaff^{8,9},
Vincent Cottin¹⁰ and Athol U. Wells^{3,11}

ILD non IPF



INBUILD avevano una **ILD fibrosante progressiva diversa dall'IPF**

INPULSIS avevano una **diagnosi clinica di IPF**

FVC = capacità vitale forzata

UIP = **polmonite interstiziale usuale**

1. Questi risultati indicano che i pazienti con **ILD fibrosante diversi dall'IPF**, hanno un successivo decorso clinico simile ai pazienti con **IPF non trattato**, con un alto rischio di ulteriore progressione dell'ILD e mortalità precoce.
2. PF ILDs richiedono diagnosi accurata e precoce per garantire che i pazienti siano trattati in modo ottimale



LE MALATTIE INTERSTIZIALI POLMONARI: Epidemiologia CTD-ILDs

- ✓ **Tra le ILDs, le CTD(Connective Tissue Disease) -ILDs** che si sviluppano in pazienti con malattie reumatiche autoimmuni come l'**artrite reumatoide** e la **sclerosi sistemica** (5) e il danno d'organo polmonare causato, rappresenta la principale causa di morte. Anche grazie allo scenario attuale di terapie (ai farmaci immunosoppressori si aggiungono nuovi immunomodulatori e antifibrotici) il punto critico della gestione clinica è:
 - identificare il momento in cui iniziare un trattamento specifico e quando invece proseguire con un attento monitoraggio

- ✓ **La sclerosi sistemica (SSc)** è una malattia considerata **rara ed orfana** (dati incidenza e prevalenza scarsi e limitati); questo aspetto e le sue diverse espressioni cliniche rendono difficile l'emersione epidemiologica per cui le stime nei diversi paesi sono molto difformi*(differenti metodologie e classificazioni).
 - **Europa** prevalenza fra 7.2/33.9 x 100.000 abitanti**. **Italia** prevalenza 33.9 x 100,000 abitanti***.

La **SSc-ILD** rappresenta un aspetto cruciale x gestione e prognosi del paziente SSc. L'incidenza varia a seconda del criterio utilizzato per definire il caso (sensibilità e specificità differente es. tra TAC alta risoluzione e/o prove di funzionalità respiratoria). Dati 2019*** stimano il **35% dei pazienti con SSc avere ILD**, con incidenza in Europa di 0.1–0.4 x 100,000 abitanti e **prevalenza di 1.7–4.2 x 100.000 abitanti**.

* Vonk et al, 2009

** Bergamasco et al, 2019 revisione sistematica

*** Airò et al, 2007 Dati del 2004 su MMG della Valrompia (BS) coniugati con database Reumatologia degli Spedali Civili di Brescia



CONSIDERAZIONI: QUESTO ATTUALE QUADRO MOSTRA...

Bisogni e necessità:

1. **Garantire la diagnosi precoce delle ILDs:** la conoscenza di malattia solo a carico dei centri di eccellenza e non diffusa sul territorio, sottostima i sintomi determinando un ritardo di invio dei pazienti al centro specializzato (paziente arriva in fase avanzata).
2. **Garantire un approccio MULTIDISCIPLINARE** tra Pneumologo-Reumatologo-Radiologo-Anatomopatologo indispensabili per una diagnosi corretta della malattia (**Hub**).
3. **Garantire tempi brevi per l'iter diagnostico** e successiva **presa in carico del paziente**
4. **Garantire il follow-up (Spoke)** mantenendo l'accesso facilitato al Centro Hub.
5. **Creare un flusso di comunicazione** facilitato tra i referenti la catena assistenziale ILDs.
6. **Uniformare a livello regionale i PDTA** evitando ricoveri e terapie inappropriate (vedi esperienza IPF di successo)
7. **Accesso semplificato alla dispensazione del farmaco** (attraverso le farmacie territoriali o home delivery, rispetto a Distribuzione Diretta Ospedaliera, poiché le farmacie ospedaliere non sono vicine alla residenza costringendo pazienti e caregiver a frequenti spostamenti ed importante aggravio sui costi indiretti).



QUESITI PER IL PANEL: UTILITÀ DI UNA RETE DI PATOLOGIA

Organizzazione

1. Quale scelta regionale coerente tra: **rete di patologia** o singoli **centri autonomi** collegati tra loro?
2. Vi sono «**Proven Practice**» regionali efficaci da utilizzare come modello (IPF o altre malattie rare ad approccio multidisciplinare)?
3. E se già esiste una rete quale modello di rete implementare (**Hub&Spoke-Terr**)?
 - a. La rete pone la **mutidisciplinarietà** come strumento fondamentale della presa in carico del paziente?
 - b. La rete funziona su PDTA** di consenso e su indicatori di processo e di esito?
 - c. La rete lavora sul concetto di cronicità delle malattie rare spostando **l'asse delle cure sul territorio** (follow-up dello Spoke, dispensazione del farmaco con modelli di prossimità, etc)?

Innovazione e Risorse

1. Il modello attuale è rapido nell'introdurre e dare **accesso all'innovazione terapeutica** (PTR-PTO, l'individuazione dei centri prescrittori, etc) visto che già di per sé le difficoltà diagnostiche rallentano i tempi appropriati di accesso alle cure?
2. Esiste una **condivisione regionale** di esperienze tra reti di patologia (es° Onco)per una allocazione ottimale delle **risorse, delle liste di attesa e per limitare la mobilità passiva?**